Dystrophia muscularis progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 17. August 1892

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTHEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Arno Schöneberg

aus Mewe (Westpreussen).

AGAD. LUND. BAT. BIBL.

OPPONENTEN:

Hr. Dr. med. Albert Schurig.
- Dd. med. Paul Ernst.
- Dr. med. Willy Seige.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Linienstrasse 158.

Seinem lieben Onkel

Ernst Beesel

in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet

vom

Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535713_0031

Der von Wilh. Erb unter dem Namen der „Dystrophia muscularis progressiva“ aufgestellte Krankheitsbegriff umfasst eine Reihe von Krankheitsbildern, die wir bis vor Kurzem von einander getrennt zu beobachten gewohnt waren. Es sind dies die Krankheitsbilder der „Pseudohypertrophie der Muskeln“, der „hereditären Muskelatrophie“ Leyden's, der „juvenilen Muskelatrophie“ Erb's und schliesslich der „infantilen Muskelatrophie“ Duchenne's (Landouzy-Déjérine's). Verfolgen wir die Geschichte dieser Krankheitsformen weiter zurück, so verdanken sie wiederum ihre Entstehung dem lebhaften Meinungsaustausch, den die von Aran, Duchenne und Cruveilhier zuerst ausführlich geschilderte und als „progressive Muskelatrophie“ bezeichnete Erkrankung hervorrief, deren Hauptsymptom eine langsam fortschreitende, allgemeine Atrophie der willkürlich bewegten Muskeln bildete.

Der Streit begann, als Cruveilhier (1855) auf Grund eines positiven Sectionsbefundes die Ansicht aussprach, dass eine Erkrankung der grauen Substanz des Rückenmarkes als Ursache des Leidens zu betrachten sei. Im Gegensatze zu ihm erklärten Duchenne und Aran, dass es sich um eine primäre Erkrankung der Muskeln ohne Betheiligung des Nervensystems handle. Eine dritte Theorie, vertreten durch Remak, Schneevogt und Jaccoud, nach welcher die progressive Muskelatrophie als eine durch Erkrankung des Sympathicus bedingte Trophoneurose aufzufassen ist, sei nur in Kürze erwähnt, da sie sich keine dauernde Geltung zu verschaffen wusste. Seitdem ist der Streit über die „myopathische“ oder „spinale“ Natur der Erkrankung mit grossem Eifer fortgeführt worden, und er ist auch heute noch zu keinem definitiven Abschluss gelangt. Es blieb zunächst die in

Deutschland besonders durch Friedberg vertretene myopathische Theorie die herrschende, ungeachtet der Veröffentlichungen Waller's, in denen er auf Grund seiner Untersuchungen über die Degeneration durchschnittener Nerven die Ueberzeugung aussprach, dass die trophischen Centren der vorderen Wurzeln wahrscheinlich in den Ganglienzellen der Vorderhörner zu suchen sind. Ihre wesentlichste Stütze fand die myopathische Theorie in der grossen Anzahl negativer Befunde am Centralnervensystem, die freilich, wie wir jetzt wissen, ihren Grund nur in den mangelhaften histologischen Untersuchungsmethoden der damaligen Zeit hatte. Mit ihrer Verbesserung mehrten sich auch die positiven Befunde am Rückenmark. Luys, Lockhardt-Clarke, Hayem veröffentlichten mehrere Fälle, die den Zusammenhang der Muskelatrophie mit den Veränderungen in der grauen Substanz des Rückenmarkes erwiesen Indessen erst als Charcot (1874), gestützt auf seine eingehenden klinischen und pathologisch-anatomischen Studien, eine chronische Degeneration der grauen Vordersäulen des Rückenmarkes mit Schwund der grossen multipolaren Ganglienzellen für die primäre Veranlassung des progressiven Muskelschwundes erklärte, trat ein Umschwung der Meinungen zu Gunsten der spinalen Theorie ein, der sich nunmehr selbst Duchenne, ihr früherer eifriger Bekämpfer, anschloss.

Friedreich versuchte zwar in seinem grossen Werke (1874) noch einmal der myopathischen Theorie zum Siege zu verhelfen, indem er einmal auf die Inconstanz der Erkrankung der grauen Vorderhörner hinwies, sodann aber auch ihr Vorkommen bei anderen Krankheiten (essentielle Kinderlähmung) betonte, die wesentlich von der progressiven Muskelatrophie verschieden sind. Er liess sich in seinem Eifer sogar dazu verleiten, den grossen Ganglienzellen der grauen Vorderhörner jede Bedeutung für die Ernährung der Musculatur abzusprechen und führte das Leiden im Gegensatze zu Charcot auf eine chronische Entzündung der Muskeln zurück, die, auf die Nerven übergreifend, sich in denselben in centripetaler Richtung fortpflanzte.

Allein das Ansehen, das Charcot genoss und die Untersuchung neuerer Fälle führte immer wieder zu der Ansicht Charcot's zurück, an der selbst die Veröffent-

lichung des bekannten Lichtheim'schen Falles (1878) von progressiver Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks nichts mehr zu ändern vermochte, wenn seine Deutung auch für's Erste nicht gelang.

Der neuesten Zeit war es vorbehalten, in das an Widersprüchen immer noch reiche Gebiet der progressiven Muskelatrophie weitere Klarheit zu bringen und zwar auf wesentlich anderem, auf klinischem Wege.

Merkwürdiger Weise war die klinische Auffassung der progressiven Muskelatrophie durch den Streit über das Wesen der Erkrankung wenig beeinflusst worden, wenn es auch gelungen war, namentlich auf Grund der Untersuchungen Charcot's das ganze Gebiet der progressiven Muskelatrophie von einer grossen Zahl nicht hingehöriger secundärer Muskelatrophien zu säubern.

Friedreich hatte zwar versucht, die zuerst von Griesinger (1864) und Duchenne (1868) genauer beschriebene Pseudohypertrophie der Muskeln, für welche das normale Verhalten des Nervensystems nachgewiesen war, der progressiven Muskelatrophie zu nähern, weil er in ihr nur eine durch gesteigerte Intensität der Krankheitsanlage und durch gewisse Besonderheiten des kindlichen Alters modificirte Form der progressiven Muskelatrophie erblickte; aber seine Ausführungen fanden wenig Beifall, da sie im Ganzen darauf hinausliefen, seine wenig haltbare myopathische Theorie zu stützen.

Leyden wiederum hatte sich veranlasst gesehen (1876), die hereditären Formen der progressiven Muskelatrophie wegen ihrer Aetiologie und der Localisation der Atrophie von der typischen (Aran'schen) zu trennen und hatte gleichzeitig auf ihre Aehnlichkeit mit der Pseudohypertrophie hingewiesen; doch war seine Präcisirung des Krankheitsbildes der „hereditären Atrophie" nicht hinreichend scharf genug.

Moebius erklärte sogar die „hereditäre Muskelatrophie" und die ebenfalls so häufig als Familienkrankheit auftretende Pseudohypertrophie für vollkommen identisch; aber keine von diesen Auffassungen gewann allgemeine Anerkennung, weil dadurch die dringend wünschenswerthe klinische Differenzirung der anatomisch von einander getrennten Formen nicht erreicht wurde.

Diese Differenzirung ermöglicht zu haben, ist Erb's Verdienst. Er wies nach, dass der bisher als progressive Muskelatrophie bezeichnete Krankheitsbegriff mindestens noch zwei klinisch wie anatomisch verschiedene Krankheitsformen in sich berge, indem er der wohlcharakterisirten, auf einer Erkrankung der grauen Vordersäulen des Rückenmarks beruhenden spinalen Form seine „juvenile" Form gegenüberstellte und ihre Uebereinstimmung mit der Pseudohypertrophie und der hereditären Atrophie in allen wesentlichen klinischen Merkmalen darthat. Er vereinigte dann diese drei Formen der progressiven Muskelatrophie unter dem Namen der „Dystrophia muscularis progressiva" und ordnete schliesslich diesem Krankheitsbegriff, dem Beispiele anderer Forscher folgend, noch die infantile Form Duchenne's (Landouzy-Déjérine's) unter.

Wenn wir es nun im Folgenden zunächst als unsere Aufgabe betrachten, die wirkliche klinische Einheit der vier genannten Formen im Anschluss an die Ausführungen Erb's nachzuweisen, dürfte es sich empfehlen, mit einer Schilderung des Krankheitsbildes der „juvenilen Atrophie" Erb's zu beginnen, da wir in ihr die Grundlage der Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva zu erblicken haben.

Das Leiden beginnt fast immer schleichend, unmerklich; die Kranken wissen den Anfang oft gar nicht genau anzugeben, man erfährt ihn erst auf Umwegen; es beginnt wohl immer vor dem 20. Lebensjahre, häufig schon viel früher, um die Pubertätszeit, in der Kindheit, im Säuglingsalter, äusserst selten in höheren Jahren. Das erste Hauptsymptom ist meist eine allmählich zunehmende Schwäche gewisser Bewegungen mit mehr oder weniger ausgesprochener Abmagerung gewisser Muskelgruppen; diese Schwäche und Abmagerung können wieder still stehen oder etwas zurückgehen, meist aber sind sie langsam progressiv; manchmal tritt nach längerem Stationärbleiben eine raschere absatzweise Verschlimmerung ein.

In den typischen Fällen sind gewöhnlich die Muskeln am Rücken, am Schulterblatt und Schultergürtel und am Oberarm zuerst und am schwersten betroffen; dann folgen die Muskeln an der Lende, am Beckengürtel und Ober-

schenkel in geringerem Grade nach; es kann aber auch die umgekehrte Reihenfolge stattfinden, oder doch wenigstens die Affection der unteren Extremität mehr in den Vordergrund treten.

Im auffallenden Gegensatze zu der Atrophie in den genannten Muskelgebieten zeigen sich nun nicht selten ausgesprochene Hypertrophien einzelner Muskeln; dieselben sind theils wahre Hypertrophien, zum Theil aber auch, besonders in den späteren Stadien der Krankheit, sogen. Pseudohypertrophien; die Muskeln, welche besonders häufig davon betroffen werden, sind der Deltoideus, der Supra- und Infraspinatus, die Teretes, der Triceps, einzelne Muskeln am Oberschenkel (Tensor fasciae, Sartorius) und ganz besonders die Waden. Die Hypertrophien sind ein sehr wichtiges und charakteristisches Element in dem Krankheitsbild, aber sie sind nichts Bleibendes, bestehen meist nur für kürzere oder längere Zeit und können im weiteren Verlaufe des Leidens ausgesprochener Atrophie Platz machen.

Der Verlauf ist stets sehr langsam und schleichend. Das Leiden kann sich durch mehrere Decennien hinziehen. Hieraus erklärt es sich, dass das Krankheitsbild in den verschiedenen Stadien der Krankheit ein äusserst wechselndes ist. Immerhin aber lässt sich in einem vom Beginn des Leidens nicht allzu weit abliegenden Entwicklungsstadium in den verschiedenen Fällen eine auffallende Uebereinstimmung in dem Verhalten der einzelnen Muskeln nachweisen.

Bei genauerer Untersuchung findet man constant befallen die folgenden Muskeln: den Pectoralis maior und minor mit Ausnahme der clavicularen Portion des ersteren; den Cucullaris meist mit Ausnahme seiner obersten Bündel, die lange erhalten bleiben; den Latissimus dorsi, der meist vollständig fehlt; den Serratus anticus maior, die Rhomboidei, den Sacrolumbalis und Longissimus dorsi; ferner als ganz besonders charakteristisch die Beugergruppe am Oberarm (Biceps und Brachialis internus) mit Einschluss des Supinator longus, der meist sehr frühzeitig schwindet; endlich auch den Triceps am Oberarm, der aber meist erst durch ein Stadium der Hypertrophie hindurchgeht, bzw. viel später atrophirt als die Beuger.

Dem gegenüber bleiben constant frei oder werden doch erst später und in geringerem Grade befallen: der Sternocleidomastoideus, der Levator anguli scapulae, Coracobrachialis, die Teretes und besonders der Deltoideus, der Supra- und Infraspinatus. Gerade diese letzten drei Muskeln finden sich besonders häufig sogar in einem Zustande ausgesprochener wahrer Hypertrophie und gesteigerter Functionstüchtigkeit. Sie bedingen dann die in einer Reihe von Fällen regelmässig beobachteten Stellungs- und Bewegungsanomalien der Scapula. Besonders charakteristisch ist die energische Auswärtsdrehung der Schulterblattspitze gegen den Oberarm beim Versuch, den emporgehobenen und unterstützten Arm kräftig herabzuziehen. (Wirkung der Teretes und des Infraspinatus bei Ausfall der Fixation der Scapula durch Cucullaris, Rhomboidei und Latissimus.) Auch die anderen bekannten Erscheinungen, das flügelförmige Abstehen der Schulterblätter durch Lähmung des Serratus, die Haltlosigkeit der Schultern, die sich bis zu den Ohren hinaufschieben, wenn man den Kranken unter den Achseln fasst und so aufheben will (Schwäche der Latissimi, Pectorales und Cucullares), sieht man gerade in diesen Fällen in auffallendster Weise.

Sehr lange Zeit bleiben ferner frei die Vorderarmmuskeln mit Ausnahme des Supinator longus; am ehesten sieht man noch die Extensorengruppe befallen werden; sehr selten sind die Flexoren am Vorderarme befallen; sie erscheinen manchmal eher hypertrophisch. — Niemals sind die kleinen Handmuskeln befallen — wenigstens für eine sehr lange Zeit des Krankheitsverlaufs.

An der unteren Extremität sind es besonders die Muskeln am Gesäss und am Oberschenkel, die vorzugsweise befallen werden: die Glutaei, ein grosser Theil des Quadriceps, zuweilen auch der Tensor fasciae latae, welcher dagegen in anderen Fällen bestehen bleibt und hypertrophisch wird. Auffallend frei bleibt meist der Sartorius, dagegen können die Adductoren mit betroffen sein. Am Unterschenkel ist es besonders das Peroneusgebiet und in diesem speciell der Tibialis anticus, welche oft schon früh betroffen werden; lange frei bleibt dagegen die Wade, welche nicht selten deutlich hypertrophirt. Die kleinen Fussmuskeln bleiben gewöhnlich frei.

Aus diesen Veränderungen resultirt ein scharf ausgeprägtes Krankheitsbild: die dünnen Oberarme im Gegensatz zu den stark hypertrophischen Deltoidei und den kräftigen Vorderarmen, die nur durch das Fehlen des Supinator longus ein mehr walzenförmiges Aussehen erhalten haben; die eigenthümliche Stellung der Schulterblätter, an denen die mächtig entwickelten Supra- und Infraspinati und Teretes hervortreten; die mageren und flachen Rückenmuskeln, die Kyphose der Brustwirbelsäule gegenüber der Lordose der Lendengegend; die eingefallenen Infraclaviculargruben; die Magerkeit des Gesässes und der Oberschenkel im Gegensatz zu den häufig hypervoluminösen Waden; der eigenthümlich erschwerte steigende oder watschelnde Gang bei stark rückwärts gebeugtem Oberkörper kehren in vielen derartigen Fällen mit solcher Regelmässigkeit wieder, dass es oft möglich ist, allein durch den Anblick des entkleideten Kranken zur richtigen Diagnose zu kommen.

Erweitert wird das Krankheitsbild oft noch dadurch, dass auch die Bauchmuskeln Veränderungen erfahren. Die Recti bleiben in der Regel frei, aber die Obliqui und Transversi werden öfter deutlich atrophisch. Dies äussert sich darin, dass beim Aufrichten des Kranken aus liegender Stellung neben der durch die straff gespannten Recti gebildeten Furche seitlich eine deutliche Vorwölbung der Bauchwandungen erfolgt. In seltenen Fällen scheint auch das Zwerchfell angegriffen und dadurch in seiner Function beeinträchtigt zu sein. Die Gesichts- und Kaumuskeln weisen keine Veränderungen auf.

Zur Vervollständigung des Krankheitsbildes gehören nun noch die Ergebnisse der objectiven Untersuchung der atrophischen und hypertrophischen Muskeln. Sie zeigen theilweise eine feste und derbe Consistenz, so dass man sie als dünne, feste, bindegewebige Stränge oder wohl auch als mehr pralle, knollige, harte Massen durchfühlen kann, theilweise fühlen sie sich weich und lappig an. Bei activer Contraction bilden sie oft knollige unregelmässige Wülste und gerathen leicht in einen tonischen Krampf (Crampus). Ihre mechanische Erregbarkeit ist stark herabgesetzt und bei erheblich afficirten Muskeln meist erloschen. Fibrilläre Zuckungen fehlen in fast allen Fällen. Wo sie beobachtet werden, scheinen sie

unabhängig von dem Muskelleiden, ähnlich wie auch bei sonst gesunden, namentlich nervösen Personen aufzutreten.

Die elektrische Erregbarkeit, die faradische wie die galvanische, ist in den atrophischen Muskeln stets, in den hypervoluminösen häufig einfach herabgesetzt, d. h. entsprechend dem Grade der Erkrankung. Bei wahrer Hypertrophie kann die Erregbarkeit normal sein. Von besonderer Wichtigkeit ist es, dass es fast niemals gelingt, Entartungsreaction (EaR.) in den erkrankten Muskeln nachzuweisen.

Die Sehnenreflexe nehmen gleichzeitig mit dem Muskelschwunde ab und erlöschen schliesslich ganz, während die Hautreflexe meist länger erhalten bleiben. Zu erwähnen wäre noch, dass mitunter Retractionen einzelner Muskeln beobachtet werden, besonders im Biceps brachii, in den Unterschenkelbeugern (Beugecontractur im Knie) und der Wade (Equinusstellung).

Alles Uebrige — Sensibilität, Sphinkteren, Potenz, Sinnesorgane, Gehirn, alle inneren Organe, Hauternährung — erweist sich als normal.

Das Bild der Pseudohypertrophie, kurz charakterisirt durch den Beginn in frühester Kindheit, die häufig hereditäre Anlage, das Hypervolumen der unteren Extremitäten, die Lipomatose der Muskeln, die Lendenlordose, den breitbeinigen watschelnden Gang, die Schwäche in den Beinen beim Gehen und Erheben vom Boden — so verschieden es auf den ersten Blick auch von dem der juvenilen Atrophie erscheinen mag, bei näherer Betrachtung zeigt sich doch eine weitgehende Uebereinstimmung beider Krankheitsformen in einer Reihe wichtiger Symptome.

Wir beobachten in fast allen Fällen von Pseudohypertrophie der unteren Extremität auch eine Atrophie der oberen Extremität und besonders der Rumpfmusculatur, die in ihrer Localisation und ihrem Verlauf sich genau so verhält wie bei der juvenilen Form. Es sind in beiden Fällen dieselben Muskeln, die befallen werden: die Pectorales, Latissimus, Cucullaris, die Rhomboidei, Serratus, Sacrolumbalis, Biceps, Brachialis internus und Supinator longus. Dieselbe Uebereinstimmung mit der juvenilen Form zeigt sich auch bei den von der Hyper-

trophie befallenen Muskeln: Deltoideus, Teretes, Supra- und Infraspinatus, nicht minder im Freibleiben der Vorderarme und der kleinen Handmuskeln.

Vielfach freilich sind diese Veränderungen nur in geringem Maasse vorhanden, so dass sie vom Patienten selbst gar nicht bemerkt werden. Erst durch Nachforschen und durch die objective Untersuchung erfährt der Arzt etwas von ihnen. Immerhin aber sind sie vorhanden. Sollten kleine Abweichungen in der Localisation vorkommen, so dürfen wir denselben keine grosse Bedeutung beimessen. Sicherlich sind sie zwischen Fällen von Pseudohypertrophie und juveniler Atrophie nicht grösser als zwischen Fällen von juveniler Atrophie unter sich oder Pseudohypertrophie unter sich.

Wir beobachten ferner bei beiden Formen das gleiche Verhalten der Muskeln gegen mechanische und elektrische Reizungen. Die Erregbarkeit ist einfach der Atrophie und dem vermehrten Fettreichthum entsprechend herabgesetzt, aber niemals tritt Ea R. ein; fibrilläre Zuckungen fehlen fast regelmässig; die Reflexe, anfangs erhalten, schwinden mit dem Fortschreiten der Muskelaffection; Störungen der Sensibilität und der Sphincteren fehlen durchaus. Es kann daher kaum zweifelhaft erscheinen, dass beide Krankheitsbilder in fast allen wesentlichen Symptomen übereinstimmen. Kurze Erwähnung finde hier der Umstand, dass gerade in den von Pseudohypertrophie befallenen Familien zuweilen einzelne Züge nervöser Belastung (Hysterie, Epilepsie, Schwachsinn, Schädelanomalien u. dgl.) beobachtet werden, doch ist dies keineswegs immer der Fall. Das Einzige, was für eine Scheidung beider Formen von wirklicher Bedeutung sein könnte, wäre der stärkere Grad der Lipomatose bei der Pseudohypertrophie. Berücksichtigen wir aber, dass alle Veränderungen, die an den Muskeln vor sich gehen, durch die verschieden lange Dauer der Krankheit, durch das verschiedene Alter der Kranken, durch die verschiedene Intensität der Erkrankung verschiedenfach beeinflusst werden können, so werden wir in dem Mehr oder Weniger der Erkrankung in der einen oder der anderen Hinsicht keinen principiellen Unterschied beider Krankheitsformen erblicken dürfen, wir werden vielmehr sie auf eine einheitliche Krankheitsursache zurückzuführen und den

Krankheitsprocess als einen einheitlichen aufzufassen haben.

Noch einfacher liegen die Verhältnisse bei der „hereditären Muskelatrophie“. Leyden trennte unter diesem Namen von der typischen progressiven Muskelatrophie ein Krankheitsbild ab, das vorzugsweise durch hereditäres oder familiäres Auftreten charakterisirt ist und in der Art der Entwicklung und des Fortschreitens gewisse Eigenthümlichkeiten bietet. Der Beginn des Leidens liegt vorzugsweise im vorgeschrittenen Kindesalter zwischen dem achten und zehnten Jahre oder um die Zeit der Pubertät. Es tritt zum Theil ohne nachweisbare Ursache bei mehreren Mitgliedern einer Familie, namentlich den männlichen auf, während die Eltern ganz gesund sind. In anderen Fällen wiederum hat es sich bereits durch mehrere Generationen fortgepflanzt. Es beginnt mit Schwäche im Kreuz und in den Beinen; die Abmagerung nimmt gewöhnlich an den Rückenmuskeln und Unterschenkeln ihren Anfang und führt zu den von der Pseudohypertrophie her bekannten Bewegungstörungen. Häufig giebt sich eine starke Neigung zur Lipomatose zu erkennen. Die Krankheit schreitet langsam fort. Erst nach Jahren werden auch die Schultermuskeln und die oberen Extremitäten ergriffen.

Wenn dieser Krankheitsform durchaus nicht abzusprechen ist, dass sie vorkommt, so ist doch die Zahl der Fälle, in denen sie in typischer Weise beobachtet wird, sehr gering. Auch ist das hereditäre Auftreten keineswegs etwas, was dieser Form allein zukommt. Wie wenig die Heredität an die Localisation und den Verlauf des Muskelschwundes der sog. hereditären Atrophie gebunden ist, beweist am besten der Umstand, dass es mehrere Fälle von hereditären Muskelatrophien giebt, die vollständig ohne Erkrankung der unteren Extremitäten verlaufen sind oder bei denen wenigstens die Erkrankung der unteren Extremitäten im Vergleich zu derjenigen der oberen sehr in den Hintergrund tritt. Andererseits sind Fälle erwähnt, die in der Localisation und im Verlaufe mit der hereditären Form Leyden's übereinstimmen, bei denen es aber nicht möglich ist, irgend welchen hereditären Einfluss nachzuweisen.

Da alle diese Umstände sehr zu Ungunsten der

Existenzberechtigung der „hereditären“ Form Leyden's sprechen und auch die „juvenile“ Form hereditär und familiär auftritt, werden wir uns um so eher dazu verstehen, beide Formen als nahe verwandt zu betrachten, wenn es uns gelingt, den Nachweis ihrer Uebereinstimmung in einer Reihe wesentlicher Symptome zu führen.

Und wirklich — wir haben auch hier wieder eine Erkrankung der für die juvenile Atrophie typischen Muskelgruppen zu beobachten Gelegenheit. In Rücksicht darauf, dass auch die übrigen Symptome — keine EaR., keine fibrillären Zuckungen, keine Betheiligung von Seiten der Blase und des Rectum, keine cerebralen Erscheinungen, keine Sensibilitätsstörungen — zutreffen, können wir geradezu sagen, dass es sich bei der sog. hereditären Form der progressiven Muskelatrophie um eine juvenile Atrophie mit vorwiegender Betheiligung der unteren Extremitäten handelt.

Es bliebe uns nun noch übrig, die „infantile“ Form der progressiven Muskelatrophie in ihren Beziehungen zur juvenilen zu betrachten. Diese infantile Form, schon von Duchenne beobachtet, war ganz in Vergessenheit gerathen, erst Landouzy und Déjérine haben vor wenigen Jahren die Aufmerksamkeit wieder auf sie gelenkt. Sie tritt meist familiär auf und unterscheidet sich von allen übrigen Formen der progressiven Muskelatrophie in auffallender Weise durch eine primäre Erkrankung der Gesichtsmusculatur. Hervorzuheben ist, dass die Erkrankung sich fast durchweg auf die mimischen Gesichtsmuskeln beschränkt. Ein Uebergreifen auf die Kaumuskeln und inneren Augenmuskeln ist als grosse Seltenheit zu betrachten; niemals aber kommt es zum Symptomencomplexe der Bulbärparalyse. Die Intensität der Erkrankung kann eine sehr verschiedene sein; man kennt alle Stufen, vom Ergriffensein eines einzigen Muskels bis zur maskenartigen Unbeweglichkeit des ganzen Gesichts (facies myopathique). Im Einzelnen zeigt sich die Gesichtserkrankung in den stark vorspringenden dicken Lippen, sog. „Tapirlippe“, in der Unfähigkeit zu pfeifen, die Augen fest zu schliessen, die Stirn zu runzeln, in einem sonderbaren breiten Lachen (rire en travers) u. a. Im weiteren Verlaufe kann die Krankheit dann auch auf den Rumpf und die Extremitäten übergreifen. Es werden dabei gewöhnlich zuerst die

Arm- und Schultermuskeln ergriffen, seltener die Rückenmuskeln und die Oberschenkel. Das Krankheitsbild, das hierdurch entsteht, zeigt, abgesehen von der Gesichtserkrankung, eine auffallende Aehnlichkeit mit dem der juvenilen Atrophie. Eine genauere Untersuchung bestätigt die äussere Uebereinstimmung. Es sind auch hier wieder die schon oft genannten Schultermuskeln, die Beuger des Oberarms u. s. w. in der für die juvenile Atrophie charakteristischen Weise befallen. Höchstens könnte auffallen, dass die Hypertrophie fast regelmässig, doch keineswegs immer fehlt. Aber derartige Unterschiede können auch bei verschiedenen Fällen derselben Form vorkommen. Berücksichtigen wir die übrigen Symptome, so finden wir auch darin eine vollkommene Uebereinstimmung beider Formen. Beide zeigen keine Ea R., keine fibrillären Zuckungen, keine Störungen von Seiten der Blase und des Rectum, keine cerebralen Erscheinungen, keine Sensibilitätsstörungen, keine Bulbärsymptome; es scheint daher kein Grund vorzuliegen, auch die Zusammengehörigkeit dieser Form mit der juvenilen Atrophie irgendwie zu beanstanden.

Fassen wir nunmehr, nachdem es uns gelungen ist, die auffallende Uebereinstimmung der Pseudohypertrophie, der hereditären und der infantilen Form der progressiven Muskelatrophie mit der juvenilen Form darzuthun, die Ergebnisse unserer vergleichenden Betrachtungen zusammen, so kommen wir mit Nothwendigkeit zu dem Resultat, dass alle vier genannten Formen in allen wesentlichen klinischen Merkmalen eine so auffallende Uebereinstimmung zeigen, dass eine scharfe Trennung der einzelnen Formen nicht mehr möglich ist, sie vielmehr als eine klinische Einheit aufzufassen sind.

Ist die klinische Zusammengehörigkeit der einzelnen Formen nach den vorangegangenen Ausführungen auch schon als feststehend zu betrachten, so stehen uns doch noch weitere Beweismittel dafür in dem Vorkommen von Uebergangsformen zwischen den einzelnen Haupttypen zu Gebote. Es sei uns daher gestattet, auf diese noch etwas einzugehen.

Nicht selten, jedenfalls viel häufiger als man glaubte, findet sich eine juvenile Form mit nachfolgender Gesichtsbetheiligung, die in verschiedenster Intensität auftreten

kann. Die Zeit ihres Auftretens ist eine durchaus wechselnde. Bald erscheint die Schwäche der Gesichtsmusculatur ziemlich zugleich mit den ersten Symptomen, mitunter auch erst nach langjährigem Bestehen des Leidens. Pseudohypertrophie mit nachfolgender Gesichtserkrankung dagegen kommt nur vereinzelt zur Beobachtung.

Umgekehrt finden sich viele Fälle von infantiler Form, die im weiteren Verlauf am übrigen Körper ganz das Bild der juvenilen Form zeigen. Die Fälle, in denen die infantile Form mit Pseudohypertrophie einhergeht, sind wiederum seltener. Es hängt dies damit zusammen, dass die infantile Form wenig zu Hypertrophie neigt.

Zwischen der juvenilen und pseudohypertrophischen Form kommen Uebergangsformen im wahrsten Sinne des Wortes vor, insofern eine Erkrankung, die in der Jugend unter dem Bilde der Pseudohypertrophie auftritt, später das ausgeprägte Bild der juvenilen Form zeigen kann.

Als Uebergang der juvenilen Form in die pseudohypertrophische fasst Erb einen Fall auf, der im Alter von 45 bis 47 Jahren unter dem Bilde der Pseudohypertrophie auftrat. Er nimmt an, dass diese aus einer sich langsam entwickelnden juvenilen Atrophie entstanden ist.

Schliesslich kommen sog. unbestimmte Fälle vor, die man keiner von den vier genannten Formen unterordnen kann, weil sie im Ganzen das Bild einer typischen Form zeigen, bei denen aber doch ein ganz charakteristisches Symptom für diesen Typus fehlt, z. B. eine infantile Form ohne Heredität. Sie scheinen ganz besonders geeignet zu sein, den klinischen Zusammenhang der verschiedenen Formen zu beweisen.

Erwähnen wir nun noch, dass alle genannten Formen hereditär auftreten können und was am auffallendsten ist, dass sogar mehrere Mitglieder derselben Familie an verschiedenen Formen erkranken, oder dass in mehreren Generationen das Leiden in verschiedener Form auftritt, so haben wir hiermit den stärksten Beweis für die klinische Einheit der verschiedenen Typen erbracht.

Dass diese klinisch einheitlichen Krankheitsformen auch eine einheitliche anatomische Grundlage haben würden, liess sich erwarten. Es konnte aber wenig rathsam erscheinen, die älteren Befunde bei Fällen von

Pseudohypertrophie und bei solchen Fällen, die sich nachträglich als zur juvenilen Form gehörig erwiesen, zur Beweisführung der anatomischen Einheit heranzuziehen, weil die Untersuchungen, von anderen Gesichtspunkten aus gemacht, die nöthige Ausführlichkeit vermissen liessen. Desshalb musste der Nachweis der anatomischen Uebereinstimmung hinter dem der klinischen zurückbleiben.

Jetzt, nachdem eine hinreichende Anzahl von Untersuchungen bei Lebenden durch Excision von Muskelstückchen angestellt worden ist und auch mehrere Totalsectionen zur Ausführung gelangt sind, können wir auch die anatomischen Veränderungen in den Bereich unserer Betrachtung ziehen und als weitere Stütze für die Einheit der Dystrophie verwerthen.

Wir werden von vornherein eine vollkommene Uebereinstimmung der Befunde bei den verschiedenen Formen gar nicht erwarten können. Wir haben gesehen, dass die einzelnen Formen unter dem Einflusse des Alters und der Individualität des Kranken durch die verschiedene Dauer und Intensität des Krankheitsprocesses trotz der Uebereinstimmung in fast allen wesentlichen Symptomen ein von einander deutlich unterschiedenes klinisches Krankheitsbild zeigen können. Uebertragen wir dies auf die pathologisch-anatomischen Veränderungen, so werden wir uns auch hier mit einer Uebereinstimmung in den wesentlichen Punkten zufrieden geben müssen.

Wir beginnen mit den Ergebnissen der Untersuchung excidirter Muskelstückchen, die Erb bei den verschiedensten Formen der Dystrophie gemacht hat. Die auffallendsten und wichtigsten Veränderungen zeigen die Muskelfasern selbst; sie sind sehr verschiedenartig.

Am regelmässigsten beobachtet man eine Hypertrophie der Muskelfasern, die in verschiedenster Ausdehnung vorhanden sein kann. Entweder sind sämmtliche Fasern eines Querschnitts hypertrophisch oder zwischen einer grossen Anzahl normaler Fasern sind wenige hypertrophische vorhanden, oder vereinzelte hypertrophische Fasern finden sich zwischen fast durchweg auffallend atrophischen Fasern.

In ihrer Grösse schwanken die hypertrophischen Fasern zwischen 80 und 200 μ im Durchmesser.

Nicht minder grosse Verschiedenheiten kommen bei

den atrophischen Fasern vor. Auch sie treten vereinzelt auf, sie können aber auch in allen Zwischenstufen bis zum vollständigen Schwunde eines Muskels vorhanden sein.

Eine weitere Eigenthümlichkeit der erkrankten Muskelfasern ist die fast überall vorkommende Abrundung derselben. Die Fasern verlieren dabei ihre Ecken und allmählich geht die polygonale Form in eine kreisrunde über.

Man beobachtet ferner regelmässig eine Vermehrung der Muskelkerne, vorzugsweise der auch unter normalen Verhältnissen vorhandenen wandständigen. Ausserdem treten aber auch mehr oder weniger zahlreich central gelegene Kerne und Kernzeilen von 20, 40 und mehr Kernen auf. Auch hierbei ist der Grad der Veränderungen in den einzelnen Fällen ein verschiedener.

Zu den fast constanten Veränderungen der Muskeln darf man weiterhin das Vorkommen von Spaltbildungen und Fasertheilungen rechnen. Die ersteren beobachtet man an Querschnitten, die letzteren an Längsschnitten. Offenbar gehören beide Erscheinungen zusammen und sind nur der verschiedene Ausdruck desselben Processes, eines Theilungsvorganges der Muskelfaser. Die Zahl dieser Veränderungen ist eine sehr wechselnde in jedem einzelnen Falle.

Mit ziemlicher Regelmässigkeit, doch in durchweg geringem Maasse tritt in den erkrankten Muskeln ferner Vacuolenbildung auf.

Besonders hervorzuheben ist, dass niemals gröbere Degenerationsvorgänge (fettige Degeneration, körnige Trübung, hyaline Degeneration, wachsartige Zerklüftung und dgl.) in den Muskelfasern beobachtet sind.

Aus all den aufgeführten Veränderungen der Muskelfasern ergiebt sich ein sehr wechselvolles Bild, doch lässt sich nicht behaupten, dass die eine Veränderung mehr der einen, die andere mehr der anderen Form der Dystrophie angehört. Vielmehr sind alle Veränderungen der Muskeln allen Formen gemeinsam, so dass es nicht möglich ist, aus dem Präparat die Krankheitsform zu erkennen.

Abgesehen von den Muskeln, machen sich auch Veränderungen am interstitiellen Bindegewebe geltend. Diese bestehen in einer allmählich zunehmenden Vermehrung

desselben mit reichlicher Kernwucherung und einer Verdickung der Gefässe, die ebenfalls kernreicher werden. Dazu kommt später oder früher eine mehr oder weniger reichliche Ablagerung von Fettzellen in Reihen oder Gruppen.

Die Menge des Bindegewebes ist in den einzelnen Muskeln und Fällen eine verschiedene. Als Regel kann gelten:

Wo vorwiegend hypervoluminöse oder normale Muskelfasern sich finden, ist es spärlich und zeigt nur schmale Züge mit mässiger Kernvermehrung; hier fehlen die Fettzellen.

Wo bereits zahlreiche atrophische Fasern sich finden, ist das Bindegewebe reichlicher und kernreicher; je mehr die Faseratrophie zunimmt, um so breiter und derber werden die Bindegewebszüge, welche die Fasern trennen, umso mehr nimmt ihr Kernreichthum zu. Meist tritt dann auch eine mehr oder weniger reichliche Fettzellenablagerung ein, die gewöhnlich in der Umgegend der grösseren Gefässe beginnt und später auch zwischen die Muskelfasern sich hineinerstreckt; die Fettzellenablagerung kann aber auch hier ganz fehlen.

In den ganz atrophischen Muskeln, wo nur noch einzelne Fasergruppen vorhanden sind, sieht man fast nur Züge von derbem, kernreichem, welligem Bindegewebe, das mehr oder weniger reichliche Züge und Massen von Fettzellen führt, aber auch ziemlich fettarm sein kann.

In Bezug auf das Vorkommen bei den verschiedenen klinischen Formen zeigt sich, dass bei der Pseudohypertrophie fast niemals spärliche, sondern stets reichliche Bindegewebsvermehrung, dagegen spärliche sowohl, wie reichliche Fettzellenanhäufung vorkommen; bei der juvenilen Form dagegen findet sich spärliche und reichliche Bindegewebswucherung und Fettzellenablagerung. Es ergiebt sich hieraus, dass auch unter Berücksichtigung der Bindegewebsveränderungen eine Diagnose der Form aus dem Präparat sich nicht stellen lässt.

Wir können das Ergebniss der Muskeluntersuchungen dahin zusammenfassen, dass ein durchgreifender Unterschied in dem histologischen Befunde der einzelnen klinischen Formen nicht vorhanden ist. Die Unterschiede zwischen den einzelnen Präparaten bestehen lediglich in

quantitativen Verschiedenheiten der einzelnen Störungen und in einer verschiedenen Combination derselben.

Die Beobachtungen anderer Forscher in Bezug auf excidirte Muskelstückchen stimmen im Allgemeinen mit denen Erb's überein. Jedenfalls kommen keine erheblichen Abweichungen vor.

Wir kommen nunmehr zu den Befunden der Totalsectionen, denen offenbar eine grössere Bedeutung beizumessen ist. Um zu sichereren Resultaten zu gelangen, sehen wir auch hier von der Verwerthung älterer Befunde ab und beschränken uns auf eine Reihe neuerer Untersuchungen der verschiedensten Fälle.

Der Befund an den Muskeln ergab, dass die von den Leichen entnommenen Präparate dasselbe histologische Bild zeigen wie die dem Lebenden excidirten Muskelstückchen. In beiden Fällen beobachtet man die wechselnde Fasergrösse, hypertrophische und atrophische Fasern, Kernvermehrung, Vacuolen- und Spaltbildung, Abrundung der Muskelfasern neben mehr oder weniger reichlicher Bindegewebswucherung mit Kernvermehrung und verschiedene Grade der Lipomatose.

Ein kleiner Unterschied freilich besteht darin, dass die Querstreifung an den der Leiche entnommenen Präparaten im Allgemeinen deutlicher und breiter erscheint, ferner darin, dass die wellige Beschaffenheit der Muskelfasern auf dem Längsschnitt an den Präparaten von Lebenden häufiger und ausgesprochener ist, doch wird sie auch bei Leichen beobachtet.

Besonders erwähnen wollen wir die an den Leichenpräparaten regelmässig beobachteten Faserhypertrophien, die Abrundung der Fasern und die Kernvermehrung in denselben, weil Oppenheim und Siemerling diese Veränderungen als Folgen der Excision vom Lebenden hingestellt haben und auf eine Contraction und Zusammenschnurren der Muskeln zurückgeführt wissen wollen. Dies ist also nicht der Fall.

Es liegt somit kein Grund vor, die durch Excision gewonnenen Präparate irgendwie zu beanstanden. Das Resultat, das wir vorhin gewonnen haben, bleibt bestehen: Es sind durchgreifende Unterschiede der histologischen Veränderungen bei den einzelnen klinischen Formen der Dystrophie nicht vorhanden. Alle einzelnen Veränderun-

gen sowohl im Muskel wie im Bindegewebe kommen bei allen Formen vor, nur der Grad derselben ist in den einzelnen Fällen ein verschiedener.

In Bezug auf das Nervensystem liegen noch nicht allzuviele Befunde vor. Die ersten genauen Untersuchungen erweckten den Anschein, dass es sich bei den übrigen Formen der Dystrophie, ebenso wie bei der Pseudohypertrophie, für die es als feststehend galt, lediglich um eine Erkrankung der Muskeln ohne Betheiligung des Nervensystems handle. Ganz normal erschien hierbei das Rückenmark zwar nicht, besonders im Lenden- und Brustmark; aber die Veränderungen waren so unerheblich, dass man sie nicht in Verbindung mit der schweren Erkrankung der Musculatur bringen konnte. Dagegen erschienen die vorderen Wurzeln und die peripheren Nerven bis in ihre intramusculären Verzweigungen unzweifelhaft normal. Einige neuere Sectionsergebnisse bei klinisch sicher zur Dystrophie gehörenden Fällen stehen freilich hiermit im Widerspruch, da bei ihnen unzweifelhaft mehr oder weniger hochgradige Veränderungen der grauen Vordersäulen nachzuweisen sind, und zwar finden sich solche Veränderungen bei allen Formen der Dystrophie. Man muss sich davor hüten, diese positiven Befunde zu überschätzen; nach unserer jetzigen Kenntniss bilden sie immer nur die Ausnahme. Als Regel dagegen gilt, dass wesentliche Veränderungen am Nervensystem bei der Dystrophie nicht vorkommen. Wie die hochgradigen Veränderungen eventuell zu deuten sind, auf diese Frage werden wir weiter unten noch etwas eingehen.

Als Ergebniss der anatomischen Untersuchungen dürfen wir somit betrachten, dass weder in dem Befunde an den Muskeln noch in dem Befunde am Nervensystem ein Grund zur Trennung der verschiedenen Formen liegt, dass vielmehr die Uebereinstimmung der Befunde hinreichend gross ist, um eine einheitliche Auffassung der Dystrophie auch vom anatomischen Standpunkte zu rechtfertigen.

Nach dieser eingehenden Beweisführung der klinischen und anatomischen Zusammengehörigkeit der verschiedenen Formen der Dystrophie würde eine einheitliche Darstellung ihres Krankheitsbildes am Platze sein, doch wir können an dieser Stelle auf das im Beginn

ausführlich geschilderte Krankheitsbild der juvenilen Form verweisen, mit welchem das der Dystrophie in allen Einzelheiten übereinstimmt. Die Erweiterungen, die es durch Aufnahme der besonderen Symptome der drei anderen Formen erfährt, werden sich ebenfalls aus dem Vorhergehenden ergeben.

Wichtig aber ist noch der Nachweis, dass mit der Aufstellung der Dystrophie ein Krankheitsbild geschaffen ist, das sich auffallend von dem der spinalen progressiven Muskelatrophie unterscheidet. Wir wollen desshalb die wichtigsten Momente für die Differentialdiagnose beider Formen hervorheben.

Die spinale Form kann sich in jedem Lebensalter entwickeln, ist am häufigsten im reifen Mannesalter; die Dystrophie beginnt mit Vorliebe im Kindesalter, nicht selten aber auch erst um die Pubertätszeit. Sehr viel seltener ist der Beginn in späteren Jahren.

Der Verlauf des Leidens ist bei der spinalen Form viel häufiger ein rascher und unaufhaltsam progressiver, während bei der Dystrophie meist ein langsames Fortschreiten und Neigung zum Stationärbleiben beobachtet wird.

Bei der spinalen Form beginnt das Leiden meist in den kleinen Handmuskeln oder, wenn es an der Schulter und am Deltoideus beginnt, so setzt es hier gleich mit Atrophie ein und die kleinen Handmuskeln folgen bald nach. Die unteren Extremitäten werden meist erst spät befallen. Bei der Dystrophie, speciell bei ihrer juvenilen Form, beginnt die Erkrankung an den grossen Schulterblatt- und Rückenmuskeln und der Beugergruppe am Oberam; der Deltoideus ist meist lange frei und oft hypertrophisch, wird nur spät und oft nur partiell atrophisch. Die kleinen Handmuskeln sind immer frei. Im Allgemeinen schreitet bei der spinalen Form die Atrophie von den Enden der Extremitäten aus gegen den Rumpf vor, bei der juvenilen Form dagegen vom Rumpf aus gegen die Extremitäten.

Bei der spinalen Form beobachtet man niemals wahre oder falsche Hypertrophie der Muskeln. Bei der Dystrophie findet sie sich in allen Abstufungen.

Die Muskeln erscheinen bei der spinalen Form durchweg schlaff und weich, bei der Dystrophie sind sie

zum Theil prall und fest und fühlen sich derb und knollig an.

Im Gegensatz zur Dystrophie findet man ferner bei der spinalen Form fast stets reichliche fibrilläre Zuckungen. Die elektrische Erregbarkeit bleibt eine Zeit lang erhalten, schliesslich aber findet sich stets in den meisten Muskeln, besonders in den kleinen Handmuskeln regelmässig Ea R. Die Sehnenreflexe bleiben meist lange erhalten und sehr häufig kommt es zu einer Combination mit chronischer progressiver Bulbärparalyse. Diese klinische Verschiedenheit beider Typen der progressiven Muskelatrophie findet ihre Ergänzung in dem anatomischen Befunde, der für die spinale Form im Gegensatz zu den ausführlich von uns besprochenen Veränderungen der Muskeln und des Nervensystems bei der Dystrophie regelmässig eine degenerative Atrophie nicht nur der befallenen Muskeln, sondern auch der hinzugehörigen peripheren motorischen Nervenfasern, vorderen Wurzeln und motorischen Ganglienzellen in den Vorderhörnern des Rückenmarks ergiebt.

Das für die Aetiologie der Dystrophie wichtigste Moment, die Heredität, haben wir an mehreren Stellen hinreichend berührt. Was man ausserdem als Ursache der Erkrankung ansieht, Traumen, Ueberanstrengungen, Ueberstehen von acuten Infectionskrankheiten, ist jedenfalls von untergeordneter Bedeutung.

Der Verlauf des Leidens ist, wie wir gesehen haben, ein progressiver, doch nicht ein so schneller, wie bei der spinalen progressiven Muskelatrophie. Die Krankheit kann sich durch mehrere Jahrzehnte hinziehen. Gegen Ende derselben werden die Kranken ganz hülflos, da immer mehr Muskeln, schliesslich auch die Respirationsmuskeln, das Diaphragma, ergriffen werden. Der Tod erfolgt meist durch intercurrente Krankheiten, besonders durch solche des Respirationsapparates.

Die Prognose ist eine dementsprechend ungünstige. Eine wirkliche Heilung scheint nicht vorzukommen, obgleich Besserungen und Stillstände, besonders in Fällen, die erst nach der Pubertätszeit beginnen, beobachtet sind.

Die Therapie hat fast nie dauernde Resultate aufzuweisen. Immerhin empfiehlt sich die Anwendung der Elektricität und zwar in Form des galvanischen Stromes

am Rücken, an der Hals- und Lendenanschwellung des Rückenmarks, weiterhin die periphere Galvanisation und Faradisation der Muskeln und Nerven. Starke Ströme und lange Sitzungen sind dabei möglichst zu vermeiden. Nächstdem kommt eine mässige Massage und eine dem Ernährungs- und Kräftezustand der erkrankten Muskeln sorgfältig angepasste Gymnastik in Betracht. Was sonst die Kräfte des Körpers zu heben im Stande ist, Kaltwasserkuren, Seebäder, Luftkuren, gute Ernährung, Tonica, Arsenik, Strychnin u. s. w. mögen immerhin versucht werden.

Treten wir nun am Ende unserer Betrachtungen über die Dystrophie noch einmal der Frage nach dem Wesen der Erkrankung näher, ob es sich dabei um eine primäre Muskelerkrankung handelt oder ob diese unter dem Einflusse einer Erkrankung des Nervensystems steht, so müssen wir zunächst zugeben, dass durch die neuerdings veröffentlichten Sectionsbefunde bei Fällen von Dystrophie, die erhebliche Veränderungen des Rückenmarks, besonders der grauen Vorderhörner ergaben, der myopathische Ursprung der Erkrankung, der doch vielfach für die Dystrophie im Gegensatze zur spinalen Muskelatrophie angenommen wurde, mindestens zweifelhaft erscheinen muss.

Berücksichtigen wir ferner, dass auch in dem hereditären Auftreten der verschiedenen Formen, in der typischen Localisation der Atrophie, die vielfach genau dem Verlaufe von Nervenbahnen in den Plexus entspricht, in den mitunter vorkommenden Störungen der Intelligenz der Kranken oder in dem Vorkommen von anderen Neurosen in ihren Familien ein gewisser nervöser Einfluss sich geltend macht, und dass neuerdings auch bei unzweifelhaft spinalen Erkrankungen (Poliomyelitis anterior acuta) ähnliche Veränderungen in den Muskeln und im Bindegewebe constatirt sind, so ist der Gedanke, dass es sich vielleicht auch bei der Dystrophie um einen nervösen Ursprung der Erkrankung handelt, nicht ganz zurückzuweisen.

Wir dürfen freilich nicht vergessen, dass die Fälle von Dystrophie, bei denen es sich um erhebliche Veränderungen des Rückenmarks handelt, zu den Ausnahmen gehören; aber vielleicht ist auch eine so bedeutende

Störung zum Zustandekommen der Dystrophie gar nicht nöthig. Vielleicht handelt es sich dabei, wie Erb ausführt, um eine Art von Trophoneurose, die ihren Sitz in den trophischen Centren des Rückenmarks hat, um eine Störung der Function dieser Centren, deren Ausdruck eben die complicirten Muskelveränderungen bei der Dystrophie sind. Dabei ist an diesen Centren selbst eine gröbere Veränderung mikroskopisch zunächst nicht nachweisbar, sondern sie wird nur manchmal und bei längerer Dauer oder grosser Intensität der Störung sichtbar.

Es wäre möglich, dass auf diese Weise wieder eine Annäherung der Dystrophie an die spinale Muskelatrophie erfolgt. Allein dies sind fürs Erste nur Vermuthungen. Als Thatsache gilt für uns bis jetzt, dass wir in der Dystrophia muscularis progressiva eine klinisch wie anatomisch deutlich von der spinalen progressiven Muskelatrophie unterschiedene Krankheitsform zu erblicken haben.

Ein Eintheilungsvorschlag Erb's für die Dystrophie möge den Abschluss unserer Betrachtungen bilden. Danach unterscheidet er:

I. Dystrophia muscularis progressiva infantum.
   1. Hypertrophische Form
      a) mit Pseudohypertrophie (frühere Pseudohypertrophie),
      b) mit wahrer Hypertrophie (mehr juvenile Form).
   2. Atrophische Form
      a) mit primärer Gesichtsbetheiligung (infantile Form (Duchenne's),
      b) ohne Gesichtsbetheiligung (einfach atrophische Form, frühere „hereditäre").

II. Dystrophia muscularis progressiva iuvenum et adultorum (juvenile Form).

Es sei mir nunmehr gestattet, noch einige Fälle von Dystrophie zu veröffentlichen, deren Krankengeschichten mein hochverehrter Lehrer, Hr. Prof. Dr. M. Bernhardt, mir zu überlassen die grosse Liebenswürdigkeit hatte.

Fall I. Stern, Buchhalter, 21½ Jahre alt.

Anamnese. Der Vater des Patienten ist todt. Seine Mutter lebt und leidet ebenso wie ihre Schwester angeblich an „Muskelschwäche", die sich bei Beiden durch

„hängende Schultern“ documentirt. Ein älterer Bruder und eine jüngere Schwester des Patienten sind gesund.

Patient selbst hat die gewöhnlichen Kinderkrankheiten durchgemacht und erzählt, dass die ersten Anzeichen seines Leidens schon in seinem sechsten Lebensjahre bemerkt wurden; sie äusserten sich in einem öfters beim Turnen auftretenden Gefühl von Müdigkeit, das in keinem Verhältniss zu den Leistungen stand. Schon damals wurde eine auffällige Abmagerung beider Oberarme beobachtet. Später, als Patient die Schule besuchte, ermüdete er besonders leicht beim Schreiben, ein Uebelstand, der ihm auch jetzt bei seinem Berufe am meisten hinderlich ist und den er nur mit Aufbietung grosser Energie einigermaassen zu heben im Stande ist.

Status vom 8. V. 1891. Patient ist ein grosser schlanker Mann, der aufrecht dasteht und in Bezug auf Herz, Puls, Lunge, Blase, Rectum keine Abnormitäten bietet. Der Hals erscheint, namentlich in Ansehung der etwas eingefallenen Oberschlüsselbeingruben sehr dick; es besteht eine geringe Anschwellung der Glandula thyreoidea. Indessen fehlen alle sonstigen Symptome von Morbus Basedowii; speciell an den Augen ist kein Schielen, kein Doppeltsehen vorhanden, die Bulbi sind beiderseits frei beweglich, die Pupillen sind gleich- und mittelweit und reagiren auf Licht und Convergenz.

Was den Facialis anbetrifft, so kommt beiderseits Stirnrunzeln und Nasenrümpfen nur mässig zu Stande, auch der Augenschluss ist nicht besonders kräftig. Das Pfeifen ist einigermaassen möglich, doch geschieht es nicht wie gewöhnlich durch die zugespitzten Lippen, sondern durch einen queren Spalt zwischen denselben. Ueberhaupt gelingt der Lippenschluss schlecht und es wird dadurch das Aussprechen von Worten wie Papa und Mama erheblich erschwert. Dabei bietet das Gesicht dem Aussehen nach das Besondere, dass der Mund gewöhnlich offen steht und dass die sehr dicke Oberlippe auffallend stark hervortritt (Tapirlippe). Patient führt dies auf einen Fall aufs Gesicht zurück.

Elektrisch ist der Facialis sowohl vom Stamm wie auch von den Aesten aus leidlich gut erregbar; nur ist hervorzuheben, dass speciell der M. frontalis schwächer reagirt.

Die Zunge ist fleischig, frei beweglich, der Kauact ebenso die Sprache und Psyche ungestört.

Am Kopfe wäre vielleicht noch das weite Abstehen der angewachsenen, sehr grossen Ohren zu erwähnen.

Betrachtet man den Patienten weiter auf seinen Schultergürtel und seine oberen Extremitäten hin, so fällt, von vorn gesehen, das Hervortreten der Anguli interni superiores scapulae utriusque auf. Die Mm. deltoidei sind beiderseits besonders im Gegensatz zu den sehr dünnen Oberarmen kräftig entwickelt. Das Maass, das unter der Achselhöhe hindurch über die Höhe des Deltoideus genommen wird, beträgt 32 cm, der Umfang der Oberarme zwei Finger breit unter dem Deltoideusansatz nur 16,5 cm. Der M. biceps, brachialis int. und supinator long. fehlen beiderseits fast ganz. Sehr dick und stark dagegen erscheinen die Vorderarme namentlich in ihrem oberen Theile, wo ihr Umfang handbreit unter Condyl. ext. 24,5 cm beträgt. Die Hände sind dem Aussehen nach im Ganzen intact, nur scheint das I. Spat. inteross. etwas eingesunken und der M. abd. pollic. brev. rechts etwas abgeflacht zu sein.

Vom Rücken aus sieht man beide Schulterblätter mit den Anguli supp. nach hinten hervorstehen; dieses flügelförmige Abstehen des Scapula tritt noch deutlicher hervor, wenn Patient die Arme frontal oder sagittal zu heben versucht. Es gelingt dies, nebenbei gesagt, kaum bis zur Horizontalen. Die inneren Ränder des Scapula verlaufen von unten innen nach oben aussen und stehen von den Proc. spin. weit, speciell links 10 cm, ab. — Der M. sternocleidomastoideus ist besonders dick, sehr dünn erscheint der M. cucullaris und vollständig fehlt der M. triceps brachii. Dagegen sind, wenn auch nicht hypertrophisch, so doch gut ausgebildet die Mm. supra- und infraspinati, rhomboidei und levatores scapulae, welche letzteren beim Heben der Schulter deutlich hervortreten.

Die Functionen der Muskeln an der oberen Extremität betreffend ist schon angedeutet worden, dass deutlich doppelseitige Serratuslähmung besteht, dass das Heben der Arme über die Horizontale nicht möglich ist. Dagegen gelingt es die Schulterblätter zu heben und mit ihren inneren Rändern einander zu nähern. Das Beugen der supinirten Vorderarme ist wegen der Atrophie des

M. biceps, brach. int. und supin. long. unmöglich, doch beugt Patient bei einer gewissen Pronationshaltung der Vorderarme dieselben, wie es scheint, durch Wirkung des Flex. carpi ulnaris, überhaupt der wohlerhaltenen Beuger an der ulnaren Seite des Vorderarmes.

Das Strecken der Unterarme kann ebenfalls beiderseits nicht ausgeführt werden. Patient lässt sie aus der Beugestellung einfach durch ihre Schwere herabfallen. Die Hand- und Fingerbewegungen sind leidlich gut, wenn auch nicht sehr kräftig.

Elektrisch sind der Deltoideus, die Rhomboidei und Levatores scapulae, ebenso die Supra- und Infraspinati direct und indirect gut zu erregen, der Cucullaris nur in geringem Maasse vom Cucullarispunkt. Dagegen reagiren Biceps, Brach. int., Supin. long., Triceps und Serratus auch auf starke Inductionsströme nicht. Bei constantem Strom ist keine Ea R. sichtbar. An den Vorderarmen reagiren die Extensoren der Hand und der Finger den Beugern gegenüber auffallend schlecht, besser die Muskeln des Thenar, Hypothenar und die Mm. interossei.

Nirgends im ganzen Gebiete der oberen Extremität bestehen fibrilläre Zuckungen.

Am Rumpf ist die Rücken- und Bauchmusculatur im Wesentlichen intact, der Sacrolumbalis (links vielleicht etwas dicker) und der Latissimus dorsi sind vorhanden, reagiren elektrisch gut und sind vollkommen functionsfähig. Pat. steht gerade da, beugt den Rumpf nach vorn und hinten gut und kann sich ohne jedes „Emporklettern“ vom Boden erheben.

An den Glutaeen und Oberschenkeln ist nichts Besonderes zu bemerken, es besteht keine Hypertrophie aber auch keine Atrophie. Der Umfang der Oberschenkel beträgt in der Mitte 45 cm. An den Unterschenkeln sind die Waden sehr kräftig entwickelt. Sie haben einen Umfang von 35 cm. An der Vorderfläche scheint der M. tibialis antic. zu fehlen, seiner Stelle entspricht eine tiefe Einsenkung an der äusseren Tibiakante.

Die Bewegungen im Hüft- und Kniegelenk sind frei. Die Strecker des Unterschenkels sind am Widerstande gemessen, rechts kräftiger als links. Die Plantarflexion des Fusses ist gut, dagegen ist die Dorsalflexion insofern mangelhaft, als dieselbe eigentlich, besonders deutlich

links, nur durch den M. extens. digit. long. und Extens. halluc. long., welche gut reagiren, hervorgebracht wird. Beim Gehen sieht man die übermässige Streckung der Zehen die mangelhafte Dorsalflexion im Fussgelenk ersetzen. Die Tibialis anticus-Wirkung fehlt beiderseits vollständig, während die Peronealgruppe gut functionirt.

Elektrisch ist die Gluteal-Oberschenkel- und Wadenmusculatur gut erregbar. Im Peroneusgebiet reagiren die Mm. peronei leidlich gut, der M. tibialis anticus sehr schlecht. Es tritt bei faradischem wie bei galvanischem Strom von 10 M. A. keine Zuckung ein.

Es sei noch im Allgemeinen nachgetragen, dass auf Franklin'sche Reizung gute Reaction in den Muskeln beobachtet wird, die auch faradisch und galvanisch gut erregbar sind, dass die ganz atrophischen, Biceps z. B., gar nicht reagiren und die theilweise atrophischen Muskeln in ihrer Erregbarkeit quantitativ herabgesetzt erscheinen.

Das Knie- und Achillessehnenphänomen ist beiderseits leicht zu erzielen, Fussklonus besteht nicht.

Epikrise. Wir haben in diesem Falle eine Uebergangsform zwischen der juvenilen und infantilen Form der progressiven Muskelatrophie vor uns. Sehen wir von der Miterkrankung des Gesichts ab, so ist das Bild der juvenilen Form in diesem Falle ein so ausgesprochenes, dass wir es bei der fast ausschliesslichen Beschränkung auf die obere Extremität geradezu als typisch bezeichnen können. Die befallenen Muskeln stimmen in ihrer Localisation und der Art ihrer Erkrankung vollkommen mit dem geschilderten Bilde der juvenilen Form überein, ebenso die übrigen Symptome, das Fehlen der Ea R. und der fibrillären Zuckungen und das normale Verhalten der inneren Organe.

Ob die Gesichtserkrankung, wie Pat. vermuthet, auf ein Trauma zurückzuführen ist, bleibe dahingestellt. Jedenfalls hält sie sich streng innerhalb der Grenzen der infantilen Form, sie beschränkt sich lediglich auf die mimische Gesichtsmusculatur. Auch die für die infantile Form charakteristische Heredität würde in diesem Falle zutreffen. Das einzige auffällige Symptom könnten wir in der Miterkrankung des rechten Daumenballens und des I. Spat. inteross. erblicken. Indessen findet diese

Abweichung bei dem Fehlen jeder Spur von Ea R. wohl hre hinreichende Erklärung in der langen Dauer des iLeidens.

Fall II. Lehn, Vater 40 Jahre alt, und Sohn 12¼ Jahre alt.

Anamnese. Der Vater des 40jährigen Patienten lebt und ist ein grosser starker Mann. Seine Mutter ist 64 Jahre alt geworden und hat ihn in ihrem 39. Lebensjahre geboren. — Das Leiden des Patienten begann in frühester Jugend; er konnte nie ordentlich gehen und laufen. Seine augenblicklichen Beschwerden schildert er selbst folgendermaassen:

Er ist durchaus im Stande auf ebener Erde stundenlang zu gehen — erst vor Kurzem ist er öfters am Strande drei bis vier Stunden spazieren gegangen — das kleinste Hinderniss jedoch kann ihn zu Fall bringen. Er geht desshalb sehr vorsichtig und stets mit durchgedrückten Knieen. Treppen kann er nur sehr schlecht steigen. Will er sich auf einen Stuhl hinsetzen, so ist dies für ihn sehr beschwerlich, ebenso das Erheben von demselben, immerhin aber gelingt es ihm. Auch nach dem Boden kann er sich bücken, um Gegenstände von demselben aufzuheben.

Status vom 23. VI. 1889. Patient ist ein kräftig gebauter, grosser Mann. Er hat einen grossen, umfangreichen Kopf. Am Facialis, der Zunge, den Pupillen, den Sinnesorganen, der Sprache und der Psyche sind keinerlei Störungen wahrzunehmen. Die Functionen von Blase und Rectum verhalten sich vollkommen normal.

An der oberen Extremität sind Deltoideus, Biceps, Supra- und Infraspinatus wohlgebildet, weder hypertrophisch noch atrophisch. Besonders dick jedoch springt beiderseits der M. supinator longus hervor. Die kleinen Handmuskeln sind frei, die Daumenballen sind vielleicht eher etwas dicker wie gewöhnlich.

Die Bewegungen der Arme im Schultergelenk sind alle ausführbar, doch kommt das Heben der Schulter rechts weniger gut zu Stande als links. Beugungen und Streckungen der Vorderarme werden gut ausgeführt, doch ist die dabei angewandte Kraft gering und leicht lassen sich die Bewegungen unterdrücken. Die Hand- und Fingerbewegungen sind leidlich gut.

Elektrisch sind die kleinen Handmuskeln gut erregbar,

ziemlich gut die Deltoidei und die Strecker der Hand und der Finger sowohl für den faradischen Strom, als auch für den galvanischen, der deutlich kurze, blitzartige Zuckungen giebt. Schlecht reagiren dagegen der M. biceps und die hypertrophischen Mm. supinat. longi. Bei hohen Stromstärken treten aber auch hier bei faradischem Strom deutlich blitzartige Zuckungen ein, die bei einem galvanischen Strom von 6—8 M. A., wenngleich schwächer, sich wiederholen.

Am Rumpf besteht Lendenlordose. Die Rückenstrecker erscheinen weder hypertrophisch noch atrophisch, ihre Erregbarkeit ist aber quantitativ herabgesetzt.

An der unteren Extremität sind das Gefäss, die Muskeln der Oberschenkel in ihrem oberen Drittel und die Waden sehr stark ausgebildet, während die unteren Drittel des Oberschenkels eher atrophisch erscheinen. Die Wadenmusculatur reagirt gut, die Muskeln des Oberschenkels, speciell die Vasti, dagegen schlecht, wenn auch ihre Erregbarkeit wieder nur quantitativ herabgesetzt ist.

Die Kniephänomene sind deutlich hervorzurufen.

Die Frau des eben kurz beschriebenen Patienten ist gesund, ebenso eine Tochter. (Die Mutter der Frau lebt und leidet an linksseitiger Hemiplegie). Dagegen bietet bemerkenswerthe Erscheinungen der

Sohn Hans, $12^1/_2$ Jahre alt. Status vom 23. VI. 1889. Patient ist ein kräftiger Junge. Seine Sinnesorgane, Psyche, Sprache, Facialis, Functionen von Blase und Rectum verhalten sich normal.

Was an ihm auffällt, sind die kräftig entwickelten Hinterbacken und die dicken Waden. Ihr Umfang beträgt 33 cm. Auch die Oberschenkel kann man eher dick als normal nennen. An der Rückenmusculatur ist nichts Besonderes zu bemerken. Ebenso zeigen die oberen Extremitäten bis auf die Supinatores longi, die wie beim Vater auffallend dick sind, das normale Aussehen. Ein Unterschied freilich besteht darin, dass beim Sohne die elektrische Erregbarkeit der Supinatores longi gut erhalten ist.

Bemerkenswerth ist ferner die nur geringe Kraft in den oberen Extremitäten des Patienten; sonst aber zeigt er — mit Ausnahme von einzelnen Anfällen vergl. unten —

gar nichts von sichtbaren Bewegungsstörungen: es besteht kein watschelnder Gang, Patient läuft, springt, kann sich gut bücken und ohne Spur von „Emporklettern“ sich wieder aufrichten. Kurz er bewegt sich wie ein Gesunder.

Zu erwähnen wäre noch das häufige Auftreten von Crampi in den Waden des Patienten.

Allein hierauf und auf die Schwäche in den Armen beziehen sich seine Klagen weniger als auf die kurz berührten Anfälle. Diese bestehen in einer oft, fast täglich, plötzlich eintretenden allgemeinen „Schwäche“. Beim Lesen z. B. werden ihm, wie der Vater erzählt, mit einem Male die Augen starr. Dann folgt, ohne dass er das Bewusstsein verliert, ein Zustand, in dem er sich nicht vom Stuhle erheben kann, weil alle Glieder plötzlich erschlaffen. Er kann die Hand nicht zum Gesichte führen und wenn ein Finger zufällig gekrümmt war, gelingt es ihm nicht, ihn zu strecken. Wiederholen sich diese Anfälle Nachts, so liegt Patient ganz unglücklich da. Gleichzeitig tritt Neigung zum Husten und Erbrechen ein; aber bei der Schwäche der Bauchmusculatur ist dies nicht möglich. Dabei wird das Gesicht blau und Patient droht zu ersticken. In Schweiss gebadet, ruft er dann um Hülfe und weiss genau über alle Einzelheiten Auskunft zu geben.

Aehnliche Erscheinungen, plötzliche Erlahmung sonst beweglicher Muskeln hat auch der Vater. Auch er schreit dann Nachts um Hülfe, und es gelingt ihm nicht, die Hand zur Stirn zu bringen und sich den Schweiss abzuwischen.

Epikrise. Wir haben es beim Vater mit einer ausgesprochenen Pseudohypertrophie zu thun, die durch den Beginn in frühester Kindheit, durch die Lendenlordose, durch die auffallende Schwäche und das Hypervolumen der unteren Extremitäten und durch die herabgesetzte elektrische Erregbarkeit der scheinbar normalen oder gar hypertrophischen Muskeln des Rückens und der Schenkel hinreichend charakterisirt ist. Zugleich aber ist dieser Fall beweisend für die innige Zusammengehörigkeit der juvenilen und der pseudohypertrophischen Form durch das beginnende Befallenwerden auch der oberen Extremitäten, das in der Schwäche und in der herabgesetzten elektrischen Erregbarkeit einiger typischer Muskeln seinen Ausdruck findet.

Die beginnende Schwäche in den Armen des Sohnes

könnte man als beginnende Dystrophie deuten, die in der augenblicklich vorhandenen Hypertrophie der Supinatores longi und der unteren Extremitäten auch hier schon in ihrem Anfangsstadium sich geltend macht, umsomehr als das gleichzeitige Vorhandensein der zeitweisen Lähmungen bei Vater und Sohn die Annahme auch einer hereditären Uebertragung der Dystrophie wahrscheinlich macht.

Auf diese eigenthümlichen Lähmungen, die mit der Dystrophie als solcher nichts zu thun haben, näher einzugehen, behält Hr. Professor Bernhardt sich für später vor.

Fall III. Alfred Wede, 10 Jahre alt.

Anamnese: Patient ist gesund geboren. Vorher hatte seine Mutter ein Zwillingspaar zur Welt gebracht, das im Alter von 7 Monaten starb. Darauf folgte ein gesundes Kind, und weiterhin kam es wieder zu einer Zwillingsschwangerschaft. In dieser kam die erste Frucht als Abort im vierten Monat, die zweite als Frühgeburt im siebenten Monat zur Welt. Patient selbst ist richtig ausgetragen. Er fing erst im dritten Jahre zu laufen an. Im vierten Jahre fiel zuerst ein abnormer Gang auf; das Kind soll Pocken und Scharlach überstanden haben.

Status vom 23. IX. 1891. Patient ist ein intelligent aussehendes Kind, an dessen Kopf folgende Maasse festgestellt wurden: Kopfumfang 52 cm, Entfernung der Nasenwurzel von der Protub. occip. ext. 28 cm, Entfernung beider Gehöröffnungen über den Scheitel gemessen 32 cm. Patient besucht die Schule mit Erfolg, nur im Rechnen ist er etwas schwach. Sinnesorgane, Sprache, Zunge, Facialis zeigen normales Verhalten. An den Augen sind alle Bewegungen frei, es besteht kein Doppeltsehen, die Pupillen sind gleich- und mittelweit und reagiren prompt auf Lichtreiz und Convergenz. Patient steht breitbeinig da und stützt sich dabei sehr auf die Zehen mit etwas nach links geneigtem Körper. An der Lendenwirbelsäule besteht eine deutliche lordotische Einknickung. Die Hinterbacken sind wohlgebildet, zeigen aber keine Hypertrophie. Der Umfang der Oberschenkel beträgt rechts 25,5 cm, links 26 cm. Die Waden springen etwas hervor und fühlen sich namentlich links prall und fest an. Ihr Umfang beträgt links 24 cm, rechts nur 22,5 cm, sie sind also nicht besonders voluminös.

Die Bewegungen sind im Hüftgelenk frei. Bei der Streckung des Unterschenkels zum Oberschenkel treten die Contouren des Tensor fasciae latae und des Sartorius hervor, während der Quadriceps anscheinend unthätig bleibt.

Der Patient hat einen ausgesprochen wiegenden Gang. Er ist im Stande sich auf den Boden zu legen und sich wieder zu erheben. Dabei klettert er aber in exquisiter Weise an sich empor.

Elektrisch reagiren Tensor fasciae und Sartorius auf den Inductionsstrom, der Quadriceps gar nicht oder doch nur sehr wenig, schlecht auch die Glutaei und die Rückenmusculatur. Wo aber Zuckungen auftreten, da sind sie kurz und blitzartig, auch bei Reizung mit dem galvanischen Strom.

An der oberen Extremität bestehen nirgends besondere Atrophien oder Hypertrophien, im Speciellen sind der Deltoideus und die Supra- und Infraspinali von gewöhnlicher Bildung. Es ist ein leichtes Hervorstehen der Scapula bemerkbar, die Bewegungen der Schulter sind jedoch ganz frei. Der Umfang der Oberarme beträgt links 15 cm, rechts 14,5 cm. Die Pectorales sind beiderseits sehr dünn.

Nirgends am ganzen Körper bestehen fibrilläre Zuckungen.

Die Kniephänomene sind nicht vorhanden.

Im Uebrigen bestehen keine Störungen der Sensibilität oder der Functionen von Blase und Rectum.

Epikrise. Man könnte bei diesem Falle schwanken, ob man ihn der Pseudohypertrophie oder der juvenilen Form zurechnen soll, da der frühzeitige Beginn, die hier zu beobachtenden Bewegungsstörungen und die Veränderungen an den Muskeln der unteren Extremität und des Rumpfes bei beiden Formen vorkommen. Indessen dürfte der nur geringe Grad der Lipomatose es rechtfertigen, wenn wir ihn als juvenile Atrophie mit vorwiegender Betheiligung der unteren Extremitäten auffassen.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, Hrn. Prof. Dr. Bernhardt für die Anregung zu dieser Arbeit, deren freundliche Durchsicht und die Empfehlung derselben als Dissertation meinen ehrerbietigsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

Strümpell, Lehrbuch der speciellen Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten.

Eulenburg, Realencyclopädie der gesammten Heilkunde.

Lichtheim, Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks. Arch. f. Psych. u. Nervenkr. VIII. 1878.

E. Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten. II. 1876.

W. Erb, Vortrag „über die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie". Mendel's Neurolog. Centralbl. 1883.

W. Erb, Ueber die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln. Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 34. 1884.

W. Erb, Dystrophia muscularis progressiva. Volkmann's Sammlung klin. Vorträge, neue Folge No. 2. 1890.

W. Erb, Dystrophia muscularis progressiva. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde Bd. I. 1891.

Thesen.

I.

Die Dystrophia muscularis progressiva ist eine von der spinalen progressiven Muskelatrophie klinisch wie anatomisch scharf getrennte Krankheitsform.

II.

Der Grenzcordon bietet keinen Schutz gegen das Eindringen der Cholera.

III.

Bei der Entfernung von Blasensteinen verdient die Sectio alta den Vorzug vor dem Perinealschnitt.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Arno Waldemar Schöneberg, evangelischer Confession, wurde am 26. December 1869 zu Mewe, W.-Pr. geboren. Seine wissenschaftliche Vorbildung erhielt er auf dem Königl. Gymnasium zu Marienwerder, welches er Ostern 1888 mit dem Zeugniss der Reife verliess. Am 29. März desselben Jahres wurde er als Studirender in das Königl. Med.-Chirurg. Friedrich-Wilhelms-Institut aufgenommen und genügte vom 1. April bis 1. October 1888 seiner Dienstpflicht mit der Waffe als Einjährig-Freiwilliger bei der 3. Compagnie des Garde-Füsilier-Regiments. Am 1. März 1890 bestand er die ärztliche Vorprüfung und am 26. Februar 1892 das Examen rigorosum.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Curse folgender Herren:

v. Bardeleben, v. Bergmann, Bernhardt, du Bois-Reymond, Bonhoff, Dilthey, Ewald, Fräntzel, Fritsch, Gerhardt, Gurlt, Gusserow, Hartmann, Henoch, Hertwig, Hirsch, v. Hofmann (†), Jolly, Israel, Jürgens, A. Köhler, Kossel, Kundt, Leuthold, G. Lewin, Leyden, Liebreich, Liman (†), Martius, Olshausen, Oppenheim, Renvers, Roth, Rubner, Salkowsky, Sander, E. Schulze, Schweigger, Schwendener, Schweninger, Siemerling, Trautmann, R. Virchow, Waldeyer, Wittmack.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht der Verfasser an dieser Stelle seinen ehrerbietigsten Dank aus.